Diss Erlangen
1957
W. Rösch

Aus der Univerſitäts-Hautklinik Erlangen.
(Direktor: Prof. Dr. Leo Hauck).

Die Stellung der Pityriasis rubra pilaris im System der Hautkrankheiten.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
einer Hohen Mediziniſchen Fakultät
der Friedrich-Alexanders-Univerſität zu Erlangen

vorgelegt von
Willi Röſch
aus Ulm a. D.

Tag der mündlichen Prüfung: 2. Dezember 1936.

Buchdruckerei Robert Windsheimer, Erlangen-Bruck.
1937

1938/18

Referent: Prof. Dr. L. Hauck

Dekan: Geh. Medizinalrat Prof. Dr. med. Friedrich Jamin

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Eine der seltensten Hautkrankheiten ist wohl die Pityriasis rubra pilaris, die im Jahre 1857 von dem Franzosen Devergie zum ersten Mal beschrieben wurde und seitdem zu zahlreichen Abhandlungen und Erörterungen Anlaß gegeben hat. Der Streit um die Einreihung dieser Krankheitsform in das System der Hautkrankheiten hat jahrzehntelang die hervorragendsten Dermatologen fast aller Länder beschäftigt. Während ein Teil der Autoren die Pityriasis rubra pilaris mit dem Lichen ruber acuminatus identifizieren will, vertreten andere Forscher die Ansicht, daß beide Krankheitsbilder als absolut differente Prozesse anzusehen seien. In diesem Streit der Klassifizierung der Pityriasis rubra pilaris ist bis heute noch keine völlige Einigung zustandegekommen.

Es dürfte zweckmäßig sein, zum besseren Verständnis dieser Streitfrage einen kurzen historischen Überblick zu bringen.

Schon in der älteren Dermatologie findet der Ausdruck „Lichen" öfters Erwähnung. Es war dies aber ein Sammelbegriff für eine große Reihe von Dermatosen, die nicht das geringste mit dem, was man heute unter „Lichen" versteht, zu tun haben. F. von Hebra war es, der eine Klärung in diesen verworrenen Begriff brachte. Er ging dabei von dem Grundsatz aus, daß nur die Hautkrankheiten unter den Begriff des Lichen fallen, „welche sich durch Bildung von Knötchen, aber solcher, welche durch einen bestimmten Prozeß hervorgerufen werden, kennzeichnen, und welche überdies in ihrem ganzen Verlaufe keine fernere Umwandlung mehr erleiden und auf diese Weise ein stetes Krankseins repräsentieren." Dieser Forderung konnten die meisten der bis dahin als Lichen bezeichneten Dermatosen nicht entsprechen. Eigentlich nur der Lichen ruber wird allen Anforderungen Hebra's gerecht.

Dieſes Krankheitsbild, das Hebra 1860 klaſſiſch darſtellte, beginnt in Form „hirſekorngroßer, anfänglich getrennt ſtehender, mit dünnen Schüppchen bedeckter Knötchen, die wenig Jucken erregen; dieſe Knötchen bewahren ihre Größe während ihres ganzen Beſtandes, ohne daß ein peripheres Wachstum derſelben ſtattfände.“ Neue Nachſchübe treten an anderen Körperſtellen oder zwiſchen den beſtehenden Knötchen auf, bis endlich die Knötchen ſich an der Peripherie berühren, ſo daß zuſammenhängende, rote, infiltrierte, mit Schuppen bedeckte, verſchieden große und verſchieden geſtaltete kranke Hautflächen entſtehen. Das wiederholte Auftreten der eben geſchilderten Krankheitserſcheinungen an ſolchen Stellen, die früher von dem Übel verſchont geblieben waren, führt ſchließlich dahin, daß nach und nach ganze Körperregionen, endlich die Hautoberfläche in toto Sitz der Knötchen und der daraus hervorgegangenen Infiltrate wird, wodurch ſich ein ganz eigentümliches Krankheitsbild entwickelt. Es erſcheint dann nämlich die Haut allenthalben gerötet mit zahlreichen, aber dünnen Schüppchen bedeckt und verdickt. Die Verdickung iſt an Flachhand, Fußſohle, Zehen und Fingern beſonders deutlich. Die Folgen ſind Bewegungseinſchränkung und ſchmerzhafte Rißbildungen, welche oft bis in das Corium reichen und dadurch Blutungen veranlaſſen. Die Nägel an den Fingern und Zehen ſind bei allgemeiner Ausbreitung des Lichen ruber ſtets gleichfalls erkrankt und zwar erſcheinen dieſelben in dem einen Falle durch Verdickung der Nagelſubſtanz vom Nagelbette aus mehr als um das Doppelte verdickt, an der Oberfläche uneben, ſehr brüchig, ſo daß ſie nicht ihre gewöhnliche Länge erreichen ſondern abbrechen, bevor ihr Wachstum bis zu den Fingerſpitzen gediehen iſt; ſie ſind opak von gelbbrauner Farbe. In anderen Fällen geht ihr Wachstum einzig und allein von der Matrix unguis aus, ſo daß die Nagelſubſtanz, da ſie nicht gleichförmig vom Nagelbett aus entwickelt wird, bloß eine dünne, vom Finger mehr oder weniger abſtehende, leicht brüchige Hornplatte von lichterer Farbe darſtellt. Die Kopf-, Scham- und Achſelhaare bleiben bei dieſem Leiden ganz verſchont. Die Haare des Stammes ſind nie ſtark entwickelt und bleiben als Wollhaare auf einer geringen Wachstumsſtufe ſtehen. Eine ſo allgemeine Ausbreitung des Lichen iſt nun allerdings mit

einem ſehr unangenehmen Juckreiz verbunden, indes ſteht dieſer in keinem Verhältnis zu der ſchweren Erkrankung der Haut und iſt in jedem Falle geringer als bei manchen anderen Hautkrankheiten von ſelbſt geringerer Intenſität z. B. Pſoriaſis, Prurigo, Ekzem. Während anfangs das Allgemeinbefinden gar nicht beeinträchtigt wird, leidet mit der Ausbreitung der Krankheit die allgemeine Ernährung. Der Kranke verfällt in einen ſichtlichen Marasmus, als deſſen Folge er in den meiſten Fällen zugrunde geht. Von den 14 Fällen, die Hebra beſchrieben hatte, kamen alle bis auf 2, einen wenigſtens vorübergehend geheilten und einen zur Zeit der Beſchreibung des Krankheitsbildes (Juli 1860) noch in Behandlung begriffenen Fall, trotz intenſivſter Lokal- und Allgemeinbehandlung zum Exitus.

Dieſen Lichen ruber Hebrae teilte man dann bezüglich der Art ſeines Auftretens in den Lichen ruber acuminatus (Kapoſi) und den Lichen ruber planus (Wilſon). Die plane Form ſoll uns hier nicht weiter intereſſieren. Da der Lichen ruber acuminatus (Kapoſi) in ein viel umſtrittenes Verhältnis zu der noch zu beſchreibenden Pityriasis rubra pilaris treten ſollte, ſei die Beſchreibung, die Kapoſi über ſeinen Lichen ruber acuminatus gegeben hat, etwas ausführlicher wiedergegeben: „Beim Lichen ruber acuminatus entſtehen unregelmäßige, zerſtreute, derbe, koniſche Knötchen von roter oder rotbrauner Farbe, welche ſich alsbald an ihrer Spitze mit einem feſten Epidermisſchüppchen bedecken. Haben die Knötchen etwa Hanfkorngröße erreicht, ſo tritt eine weitere Vergrößerung nicht ein; ebenſo kommt keine weitere Veränderung, wie Bläschen- oder Puſtelbildung zuſtande, ſondern die Knötchen perſiſtieren als ſolche bis zu ihrer Evolution. Zwiſchen den zuerſt entſtandenen Efflorescenzen treten im weiteren Verlaufe immer neue Knötchen auf, und zwar zeigen dieſelben eine beſondere Vorliebe für die Anordnung in Reihen, entſprechend den normalen Hautfurchen. Indem nun die Knötchen einer ſolchen Reihe zunächſt zu einer erhabenen Leiſte konfluieren, weiterhin aber auch eine Anzahl ſolcher Leiſten wieder unter ſich verſchmilzt, kommt es zur Bildung größerer Infiltrate, an welchem die einzelnen Knötchen als ſolche nicht mehr kenntlich ſind, wohl aber noch die reihenförmige Anordnung deutlich ſichtbar bleibt. Dadurch kommt nach Hebras treffendem Ver-

gleich eine gewisse Ähnlichkeit mit dem Chagrin-Leder zustande. Die in dieser Weise in toto infiltrierte Hautfläche ist rotbraun, mit spärlichen, festen Schüppchen bedeckt und fühlt sich wegen ihrer Härte und der den ursprünglichen Leisten und Knötchen entsprechenden Hervorragungen wie ein Reibeisen an. Wird der weitere Verlauf der Krankheit nicht gestört, so werden immer mehr bis dahin freie Hautstellen ergriffen, während an den älteren Herden keine weitere Veränderung oder Rückbildung eintritt. Schließlich kann die gesamte Hautfläche, ohne daß auch die geringste freie Stelle übrigbleibt, in den Bereich der Erkrankung gezogen werden. Die Haut ist durch die starke Infiltration starr und unnachgiebig geworden und an den Beugestellen entstehen schmerzhafte tiefe Einrisse. An den Handflächen und den Fußsohlen ist die Schuppung gewöhnlich stärker und bilden hier die Schuppen große zusammenhängende Lamellen. Die Nägel sind in diesen hochgradigsten Fällen stets verändert. Die Nagelplatte ist verdickt, undurchsichtig und brüchig. Die Haare fallen gewöhnlich aus."

Später wurde von verschiedenen Autoren unter der Bezeichnung: „Pityriasis rubra pilaris" ein Krankheitsbild beschrieben, das trotz einer großen Ähnlichkeit im klinischen Bild mit dem Lichen ruber acuminatus nach ihrer Ansicht doch eine Trennung von dieser Dermatose rechtfertigt.

Devergie gebührt das Verdienst, als erster die Pityriasis rubra pilaris unzweideutig als einen Krankheitsprozeß sui generis beschrieben zu haben. Für ihn war die Pityriasis pilaris eine Dermatose, die ihren Sitz an den mit Lanugo bekleideten Hautpartien, speziell auf dem Dorsum der Fingerphalangen hatte. An der Basis jedes Härchens fanden sich konische mit Schuppenauflagerungen bedeckte Knötchen, die den befallenen Partien das Aussehen einer Gänsehaut gaben. Devergie hebt weiterhin hervor, daß konstant drei Affektionen der Pityriasis pilaris vorausgehen und zwar der Reihe nach Psoriasis palmaris, Pityriasis capitis und Pityriasis rubra. Die erste erschöpfende Schilderung dieses Krankheitsbildes stammt jedoch von Besnier, der 1889 unter dem Namen Pityriasis rubra pilaris 28 Fälle veröffentlichte (er hatte der Krankheitsbezeichnung das Beiwort „rubra" hinzugefügt und seitdem wird die Krankheit Pityriasis

rubra pilaris Devergie, Besnier genannt). Er gibt dabei eine genaue Schilderung dieſes Krankheitsbildes und beſchreibt als die drei kliniſchen Hauptſymptome:

1. Aspérités des orifices folliculaires.
   Cônes cornés.
2. Desquamation. Élimination de la couche cornée.
3. Rougeur; exagération des plis de surface de la peau. Hyperhémie et infiltration de la couche papillaire.

Wenn nun eine ausführliche Beſchreibung Besniers über die Pityriasis rubra pilaris folgt, ſo geſchieht es deshalb, um aus den Originalbeſchreibungen einerſeits des Lichen ruber Hebrae bzw. Lichen ruber acuminatus Kaposi, andererſeits der Pityriasis rubra pilaris Besnier durch Vergleich die Unterſcheidungsmerkmale beider Dermatoſen klar erkennen zu laſſen.

Das hervorſtechende Symptom der Krankheit bilden kleine, ſtets von den Haarfollikeln ausgehende Hornbildungen. Die oben angeführte Rauhigkeit der Follikelmündungen wird hervorgerufen durch die Bildung kleiner, harter, ſpitzer oder flacher Erhabenheiten, die bei reichlichen Auftreten der Haut ein reibeiſenartiges Gepräge geben. Die rauhen Erhabenheiten entſprechen ſtets den Follikeln, ſind weiß oder grau, ſeltener rötlich oder braun. Oft ſind ſie von einem Haar durchbohrt, welches ganz kurz abgebrochen iſt und ſo einen kleinen, zentralen dunklen Punkt bildet. Manchmal konfluieren die einander benachbarten Hornbildungen zu größeren Schuppen, an denen aber mit der Lupe die Zentren der einzelnen Herde deutlich ſichtbar ſind. Die Keratoſen treten meiſt ſymmetriſch auf, befallen mit beſonderer Vorliebe die Streckſeiten der Extremitäten, zumal die Vorderarme, die Handrücken und die Dorſalflächen der erſten Phalangen, ſie können aber auch den ganzen Körper mit Ausnahme des behaarten Kopfes ergreifen. Auf den Handflächen und den Fußſohlen ſollen ſie nach Besnier auch vorkommen, hier allerdings ſelten. Die Hornbildungen entſprechen hier den Mündungen der Schweißdrüſen.

Das zweite charakteriſtiſche Symptom beſteht in einer Abſchuppung der krankhaften Herde; ſie pflegt meiſt kleienförmig zu ſein. Bei größerer Ausbreitung kann die Abſchuppung zur Bil-

dung größerer Schuppen führen, an den Handflächen und Fußsohlen sogar zu zusammenhängenden lamellösen Auflagerungen.

Das dritte Symptom endlich bildet die Hyperämie der Haut: Die Rötung der Haut ist anfänglich an die Umgebung der einzelnen Hornbildungen gebunden, überzieht dann aber mit der Ausbreitung des Krankheitsprozesses größere Hautpartien und führt schließlich zu einer mäßigen Infiltration der Haut ganzer Körperregionen. Die Haare bleiben in manchen Fällen intakt oder zeigen sogar ein verstärktes Wachstum, in anderen Fällen tritt eine mehr oder weniger starke Alopecie ein. Auch die Nägel können von dem Krankheitsprozeß ergriffen sein und zeigen dann longitudinale oder transversale Furchen oder werden durch Bildung lockerer Hornmassen emporgehoben.

Das klinische Bild der Krankheit kann ein recht variables sein, je nach dem Hervortreten eines oder des anderen Symptoms. Das Allgemeinbefinden ist in der Regel nicht gestört. Bezüglich des Alters bemerkt Besnier, daß die Krankheit in jedem Lebensalter auftreten kann, aber gewöhnlich im kindlichen oder jugendlichen Alter beginnt; sie ist häufiger beim männlichen als beim weiblichen Geschlecht. Meist beginnt die Krankheit an einzelnen circumskripten Stellen, am häufigsten im Gesicht oder an den Händen, um sich dann später in subakuter oder auch mehr chronischer Form über größere Strecken oder über den ganzen Körper auszubreiten. Die Prognose ist nach seiner Meinung quoad vitam günstig, quoad sanationem vorsichtig zu stellen. Eine definitive Heilung soll nicht eintreten. Meist komme es nach längerer oder kürzerer Zeit zu einem Recidiv. Durch innere Behandlung, auch durch Arsen erreiche man wenig und nur durch Bäder sollen sich die Reizerscheinungen etwas mildern lassen. Es sei kein einziger Fall letal verlaufen.

Die Frage, ob die beiden beschriebenen Krankheitsformen identisch oder zu trennen seien, stand schon auf der Tagesordnung des ersten internationalen dermatologischen Kongresses zu Paris 1889, wo Kaposi die Ansicht vertrat, daß die als Pityriasis rubra pilaris von Besnier beschriebene Krankheit mit seinem Lichen ruber acuminatus identisch sei. Dagegen protestierten am schärfsten H. v. Hebra und Unna. Hans v. Hebra hob hervor, daß bei dem Lichen ruber acuminatus schwerste Allgemeinerscheinungen und selbst letaler Ausgang im

Gegenſatz zu den mangelnden Beeinfluſſungen des Allgemeinbefindens bei der Pityriasis rubra pilaris beobachtet würden, daß bei der Pityriasis rubra pilaris der Prozeß in der Epidermis beginne und gegen die Cutis fortſchreite, bei dem Lichen ruber acuminatus in umgekehrter Richtung, und daß der Lichen ruber acuminatus im Gegenſatz zu der Pityriasis rubra pilaris mit Pigmentierung abheile.

Die Lichenfrage ſtand auf dem dritten Kongreß der deutſchen Dermatologiſchen Geſellſchaft in Leipzig 1890 wiederum zur Debatte und ebenſo in Rom 1894, wo auf dem elften internationalen mediziniſchen Kongreß A. Neiſſer energiſch die Anerkennung der Pityriasis rubra pilaris als beſonderes Krankheitsbild verfocht. Neiſſer ſtellte dabei 14 Theſen auf, von denen die drei erſten für unſer Thema von Bedeutung ſind.

Theſe I: Der Name Lichen iſt einzig und allein für die als Lichen ruber benannte Hautkrankheit beizubehalten.

Theſe II: Der Lichen ruber tritt in zwei Hauptformen auf, welche als Lichen ruber planus (Wilſon) und als Lichen ruber acuminatus zu bezeichnen ſind.

Theſe III: Die Pityriasis rubra (Devergie-Besnier) iſt ein morbus sui generis und eine Form der Keratonoſen, d. h. der mit eſſentiellen Verhornungsanomalien einhergehenden (erworbenen) Krankheiten.

Die weiteren Referenten erkannten ebenfalls die Pityriasis rubra pilaris als ſelbſtändige, nicht zu dem Lichen ruber acuminatus in Beziehung ſtehender Krankheit an.

Auch in einer kleinen Abhandlung im Archiv für Dermatologie und Syphilis, Jahrg. 1916, trat Neiſſer für die Sonderſtellung der Pityriasis rubra pilaris ein, wenn er ſchreibt: „Ich hatte geglaubt, daß die „Lichenfrage“ ſchon in einheitlichem Sinne unter den Dermatologen geklärt ſei, und zwar derart, daß der Lichen ruber-Krankheit mit ihren verſchiedenen Unterarten: Lichen ruber planus, verrucosus, acuminatus gegenüberſtände die Pityriasis rubra pilaris und daß man aufgegeben habe, die beiden mit akuminierten Efflorescenzen einhergehenden Dermatoſen: den Lichen ruber acuminatus und die Pityriasis rubra pilaris zu identifizieren.“

Auf dem 14. Kongreß der Deutſchen Dermatologiſchen Geſellſchaft in Dresden trat Ullmann (Wien) für eine ſcharfe Trennung beider Krankheitsformen ein. Nach ſeiner Meinung iſt ſowohl die Pityriasis rubra pilaris als auch der Lichen ruber acuminatus ein Krankheitsbild sui generis. Als ein Hauptunterſcheidungsmerkmal betrachtet er den Umſtand, daß der Lichen ruber acuminatus ſtets auch Schleimhautveränderungen mache.

Weſter-Ebbinghaus ſteht dagegen auf dem Standpunkt, daß es ſich bei dem Lichen ruber acuminatus und der Pityriasis rubra pilaris nach dem kliniſchen Verlauf und dem hiſtologiſchen Befund nur um Differenzen der Intenſität handle, die zur Trennung der ſonſt ähnlichen Krankheitsbilder kaum geeignet erſcheine.

So ſtehen ſich bis heute noch zwei verſchiedene Auffaſſungen gegenüber, die auch in den modernſten Lehrbüchern ihren Ausdruck finden.

In dem Handbuch der Haut- und Geſchlechtskrankheiten von Jadasſohn ſchreibt Juliusberg: „Differentialdiagnoſtiſch von beſonderem Intereſſe iſt die Frage nach den Unterſcheidungsmerkmalen der Pityriasis rubra pilaris und des Lichen ruber acuminatus. Dieſe Frage ſtellt den Kernpunkt der Lichenfrage dar, der Frage, ob die Pityriasis rubra pilaris und der Lichen ruber weſensverwandte Krankheiten ſind oder beſſer geſagt, ob wir in der Pityriasis rubra pilaris nur einen Vertreter der verſchiedenen Variationen zu ſehen haben, die dem Lichen ruber einzuordnen ſind. Wir ſind heute nur in der Lage, von kliniſchen und hiſtologiſchen Geſichtspunkten aus dieſe Frage zu erörtern.“ Er fährt ſpäter fort: „Wenn ich von der Tatſache ausgehe, daß typiſche Fälle von Pityriasis rubra pilaris und typiſche Fälle von Lichen ruber planus und Lichen ruber acuminatus meiſt nur Verſchiedenheiten, ſelten und nur teilweiſe Ähnlichkeiten zeigen, wenn ich ferner darauf hinweiſe, daß das Subſtrat der Lichen planus- und Lichen acuminatus-Papel ſich auch hiſtologiſch als weſensverſchieden zeigt von der Effloreszenz der Pityriaſis rubra pilaris, ſo werde ich durchaus zu dem Standpunkt gedrängt, daß hier zwei verſchiedene Krankheiten mit ganz verſchiedener Pathogeneſe und wohl auch verſchiedener Ätiologie vorliegen.“

Auch Naegeli tritt in den Arzt-Zielerſchen Lehrbuch (1935) für eine Trennung der beiden Krankheiten ein.

Die gegenteilige Anſicht vertritt Riecke in ſeinem Lehrbuch der Haut- und Geſchlechtskrankheiten, wenn er ſchreibt: „Als Pityriasis rubra pilaris iſt von franzöſiſcher Seite (Devergie, Besnier) ein Hautleiden beſchrieben worden, welches aller Wahrſcheinlichkeit nach mit dem Lichen ruber acuminatus identiſch ſein dürfte. Weder der Verlauf noch die Prognoſe noch der Effekt der Arſentherapie bieten durchgreifende Unterſcheidungsmerkmale dar; die Anordnung, Lokaliſation und die bleibende Pigmentierung ſind bei beiden Formen in gleicher Weiſe anzutreffen. Offenbar beruht die Uneinigkeit in der Auffaſſung vieler Autoren auf dem Mangel einer genaueren Kenntnis des einen oder des anderen der als verſchiedenartig anzuſehenden Krankheitsbilder. Dafür ſpricht folgendes Verhältnis, wie ich es andernorts ausführlich dargelegt habe: „Kaposi identifiziert den Lichen ruber acuminatus (Hebra) mit der Pityriasis rubra pilaris (Devergie), Besnier identifiziert die Pityriasis rubra pilaris mit dem Lichen ruber acuminatus der Amerikaner, dieſe aber identifizieren ihren Lichen ruber acuminatus mit dem von Hebra. Die Auffaſſungen bewegen ſich ſomit in einem in ſich geſchloſſenen Kreiſe — ein ſtarker Indizienbeweis für die Identität beider Affektionen."

Auf Grund des durchgearbeiteten Schrifttums und des dieſer Arbeit zugrunde liegenden Falles glaube ich, daß beide Krankheitsbilder zu trennen ſind, wenn man auch zugeben muß, daß Übergänge nach der einen oder anderen Seite hin bei beiden Krankheiten vorkommen.

In dieſem Sinne möchte ich einen Fall, der in der Erlanger Univerſitäts-Hautklinik zur Beobachtung kam, mitteilen:

Es handelt ſich um eine 53jährige Frau Margarethe H., Steinbruchbeſitzersgattin, die am 6. Januar 1936 zur Aufnahme kam.

Aus der Familienanamneſe iſt von Intereſſe, daß beide Eltern an Lungentuberkuloſe geſtorben ſind. Der Vater mit 43 Jahren, die Mutter mit 49 Jahren. Fünf Geſchwiſter ſind geſund. Ein Bruder ſtarb mit 31 Jahren an Kehlkopfſchwindſucht ein zweiter Bruder mit 34 Jahren an Rückenmarkſchwindſucht. Von Hautkrankheiten im engen und weiteren Familienkreis iſt nichts bekannt.

Aus der persönlichen Vorgeschichte der Patientin erfährt man, daß bei ihr seit ungefähr 12 Jahren ein Gallensteinleiden vorliegt. Abwechselnd alle 6—8 Wochen treten heftige Anfälle auf. Seit 3 Jahren machen sich mit kleineren und größeren Pausen Herzanfälle bemerkbar. Dabei hat die Kranke an der linken Brustseite ein zusammenziehendes Gefühl, Angstzustände, Lufthunger, ausstrahlende Schmerzen in die linke Schulter und in den linken Arm und Schwindelgefühl. Die Behandlung des Gallensteinleidens brachte seit 1 Jahr Besserung. Die Kranke hat 10 Kinder. Eine Fehlgeburt mit 8 Wochen. Ein Kind ist mit 21 Jahren an Lungentuberkulose gestorben. Menarche mit 16 Iahren, Menopause mit 48 Jahren. Seither keine Blutung. Die Regel war seit der ersten Geburt immer außerordentlich stark, dauerte 6—8 Tage war mit starken Schmerzen verbunden und trat regelmäßig alle 4 Wochen ein.

Jetzige Erkrankung: Im August 1935 bemerkte die Kranke am Kopf, Rücken und an der Brust gelblich-rötliche Flecken. An diesen Stellen verspürte sie brennende und stechende Schmerzen, aber kein Jucken. Dabei hatte sie starke Kopfschmerzen im Mittelkopf und an den Schläfen. Die vom Arzt durchgeführte Behandlung mit Mentholspiritus, Resorzinspiritus, Wismut-Zinköl, innerlich Magn. sulf. brachte Besserung. Die Flecken an Brust und Rücken blieben jedoch bis heute bestehen. Etwas später auftretende gleiche Flecken gingen auf Behandlung zurück. Im Oktober 1935 machten sich an den Ferſen- und Großzehenballen brennende Schmerzen bemerkbar. Die Kranke gibt an, daß die Fußsohlen verdickt waren und am Übergang zum Fußrücken ein braunroter Rand aufgetreten sei. Im November 1935 traten tiefe Risse an beiden Handtellern und Fußsohlen auf, die sehr schmerzhaft waren. Die Behandlung mit Solutio Fowleri innerlich und Sublimat (1,0), Acid. carbol. (20,0) Ungt. zinc. benz. ad 500,0-Salben brachten nur zeitweise Besserung. Der Appetit war sehr gering. Nachts hatte die Kranke heftigen Durst. Seit etwa Mitte November bemerkte die Kranke am Bauch, Gesäß und besonders an den oberen und unteren Extremitäten harte, rote Knötchen. Der aufgesuchte Arzt schickte sie sofort in die Klinik. Bei der Aufnahme bestanden die subjektiven Beschwerden in dauernden stechenden Schmerzen in Händen und Füßen

und taubem Gefühl in Finger und Zehen. Die anfangs quälenden Kopfschmerzen waren verschwunden.

Befund: Mittelgroße Kranke von pyknischem Körperbau in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Die Haarfarbe ist grau, die Augen sind braun. Schleimhäute sind gut durchblutet; die Zunge ist leicht belegt, feucht. Oberkieferprothese. Das Herz ist einen Querfinger nach links verbreitet. Über der Herzspitze ist ein systolisches Geräusch zu hören. Die Aktion ist regelmäßig. Puls ist voll, regelmäßig. RR 150/100. An den Lungen ist kein pathologischer Befund zu erheben. Röntgenbefund: „Lungen o. B. Zwergfellbewegung gut. Herz hochgedrängt nach beiden Seiten verbreitet, reichlich breites Gefäßband". Tuberkulinreaktion schwach positiv. Stark meteoristischer Fetthängebauch, kein Ascites nachweisbar. Leber etwas vergrößert, Gallenblasengegend intensiv druckempfindlich. Milz nicht tastbar. Im Abdomen sonst keine pathologische Resistenz tastbar. Bauchdecken schlaff. Die Drüsen sind ohne Besonderheiten. Periost und Sehnenreflexe normal, seitengleich. Die Pupillen sind gleich weit, rund, reagieren prompt auf Licht, Konvergenz und konsensuell. Die Untersuchung des Blutes ergibt einen Hämoglobingehalt von 100 %, Erythrozyten 5,6 Millionen, Leukozyten 8600; davon fallen auf segmentkörnige Leukozyten 68 %, auf eosinophile 3 %, auf Lymphozyten 24 %, auf Monozyten 4 % und auf Basophile 1 %. Von den Seroreaktionen waren sowohl die Wassermannsche, wie auch die Meinickesche und Kahn'sche Reaktion negativ. Der Urin ist ohne Besonderheiten.

Spezieller Befund (siehe Abb. 1 u. 2): Die gesamte Körperhaut mit Ausnahme des behaarten Kopfes, kleinerer Partien der oberen Brustregion, der epigastrischen und der Kreuzgegend, sowie der Handflächen und Fußsohlen ist von dichtsitzenden, follikulär angeordneten, roten, spitzen Knötchen bedeckt, die sämtlich einen kleinen Hornkegel tragen und dadurch der Haut einen besonders beim Darüberstreichen deutlich werdenden reibeisenartigen Charakter verleihen. Bei tangentialer Blickrichtung bietet die Haut einen durch die bis etwa 2 mm hohen Knötchen bedingten Anblick, der an die Zähne einer Säge erinnern kann. Der Hornkegel der Knötchen läßt sich überall, wenn auch nicht immer ganz leicht abkratzen und es wird erst dann der

rote Farbton der Knötchen richtig deutlich, auch erscheint nach dem Abheben der Hornkegel auf den nunmehr kegelstumpfartigen Knötchen eine kleine Delle. Die beschriebene Rötung ist streng an die Knötchen gebunden; die zwischen den Knötchen liegende Haut ist vollkommen blaß. Die Knötchen sitzen nicht an allen Körperstellen gleich dicht. Besonders dicht sehen wir sie an den Nates, an der Rück- und Innenseite, auch an der Vorderseite beider Oberschenkel sowie an den Beugeseiten beider Ober- und Unterarme, etwas weniger dicht an den Unterschenkeln, an der Außenseite der Oberschenkel und an den Streckseiten der Arme, am Rücken und an der Brust. Die Mammae zeigen nur vereinzelte Knötchen. Am Bauch stehen die Knötchen etwa nur in einer fünfmal lichteren Aussaat wie an der Vorderseite der Oberschenkel. An einzelnen Stellen, wie an der linken Ellenbeuge und an der Rückseite des rechten Oberschenkels sehen wir diese Knötchen auch in strichförmiger Anordnung; dabei wäre noch zu bemerken, daß besonders in der Ellenbeuge diese 2 bis 3 cm langen strichförmigen Effloreszenzen bei schräg auffallendem Licht und aus größerer Entfernung betrachtet einen wachsartigen Glanz vortäuschen und dadurch an Lichen ruber planus erinnern. Bei näherem Zusehen und beim Betasten erkennt man jedoch sofort den einwandfreien hyperkeratotischen Charakter dieser Knötchen. Auch ist an den Ausläufern dieser strichförmig angeordneten Effloreszenzen ihre Konfluenz aus einzelnen roten Knötchen ersichtlich. Diese über den ganzen Körper verstreuten Knötchen lassen auf den ersten Blick den Eindruck entstehen, als wären sie alle vollkommen gleich groß, aber bei genauerer, besonders Lupenbetrachtung sieht man doch, daß neben größeren etwa bis stecknadelkopfgroßen Knötchen auch kleinere und kleinste, blassere, eben entstehende Knötchen vorhanden sind, die dann auch einen entsprechend kleineren, aber doch fast immer erkennbaren Hornkegel tragen. Derartige kleinste Knötchen sieht man besonders zahlreich und überwiegend im Bereiche des Gesichtes an den oberen Wangenpartien und an der Stirne. Auch hier verleihen sie der Haut einen, wenn auch schwächer ausgeprägten rauhen Charakter, so daß die fühlende Hand weiche und vollkommen glatte Hautpartien eigentlich nur an den Augenober- und -unterlidern, an der Ober- und Unterlippe und an der

Naſenſpitze feſtſtellen kann. Schon an den unteren Wangenpartien erkennt man wieder deutlich mit bloßem Auge kleine Knötchen, die an den oberen Halspartien voll entwickelt wie am Stamm und an den Extremitäten ſich darbieten. Die Schleimhäute des Mundes bieten keine pathologiſchen Erſcheinungen, die Vulva- und Vaginalſchleimhaut iſt intenſiv gerötet. Am ganzen Körper ſind weder Lanugo- noch abgebrochene Haare zu bemerken. Wie bereits erwähnt, iſt die Haut zwiſchen den Knötchen vollkommen blaß, entzündliche Hauterſcheinungen laſſen ſich hier nirgends feſtſtellen. Neben dieſen allgemeinen Hauterſcheinungen beſtehen aber auch noch einige Beſonderheiten, die geſondert nachfolgend beſchrieben werden ſollen.

Auf dem behaarten Kopf fällt eine mäßig ſtarke, gelblichweiße, fette, ſtellenweiſe dichtere und feſter haftende Schuppung auf, daneben finden ſich einige kleine exkoriierte Stellen. An der rechten Ohrmuſchel iſt, und zwar vom Rande der Muſchel bis gegen deren Mitte reichend, in einem etwa markſtückgroßen Bereiche, in halber Höhe der Muſchel, eine grau-weiß ſchimmernde, derbe, ſpröde, ſehr feſt haftende Hornſchuppenauflagerung ohne Knötchen feſtzuſtellen. Sonſt zeigen noch einige kleinere Stellen leichtere Grade von Hyperkeratoſe. So und auch an der linken Ohrmuſchel, beſonders in den Windungswinkeln ſtecknadelkopfgroße bis linſengroße, weniger derbe Hornauflagerungen. An der linken Ohrmuſchel iſt außerdem bemerkenswert, daß ſich hier an der Rückſeite der Muſchel rings um den Ohrringſtichkanal ſtärkere bis linſengroße derbe Hornauflagerungen finden, die ein warzenartiges Ausſehen bieten. In der oberen Bruſtregion, am Rücken, Bauch und rechten Oberſchenkel ſind weit verſtreut, insgeſamt etwa 8—10 lachsrote und bräunlichrote, runde linſen bis pfenniggroße, ſcharf begrenzte Herde zu ſehen, welche eine gelbliche, dünnblättrige, ſpröde, relativ leicht entfernbare Schuppung aufweiſen. Nach deren Entfernung kommt ein himbeerrotes Häutchen zum Vorſchein, welches ſich aber nicht mehr abheben läßt, auch iſt an keinem der Herde eine für die Psoriasis vulgaris typiſche punktförmige Blutung zu erzeugen. Neben dieſen an Psoriasis erinnernden Effloreszenzen ſehen wir an anderen Stellen auch noch andere, die zwar von den oben erwähnten ſich etwas unterſcheiden, aber beim erſten Blick doch

ebenfalls an Psoriasis denken lassen könnten. So sehen wir am linken Handrücken rundliche, pfefferkorn- bis linsengroße Hautstellen, die beim Schaben mit dem Finger deutlich festsitzende, an Psoriasis erinnernde Schuppenbildung erkennen lassen, aber nirgends punktförmige Blutung aufweisen. Die Farbe dieser Herde bzw. der Schuppenauflagerungen ist eine grauweiße, wenn auch nicht fettglänzende und ähnelt sehr der Psoriasisschuppung. Weiterhin sehen wir auch an der Vorderseite des linken Unterschenkels rötliche bis rotbraune, rundliche Herde, die bei Schaben eine Abhebung der Schuppenauflagerung wie bei der Psoriasis ermöglichen, jedoch auch hier ohne die für diese Dermatose charakteristische punktförmige Blutung. Neben diesen an Psoriasis erinnernden Stellen sind am linken Unterschenkel aber auch solche vorhanden, die zwar ebenfalls grauweiße Schuppen tragen, aber nicht rundlich begrenzt sind und deutlich als aus konfluierten Knötchen bestehend zu erkennen sind; auch lassen sich an diesen Herden die Schuppen kaum und nicht vollständig entfernen. Dazwischen sind stärker verhornte, gruppierte Knötchenherde eingestreut. Ähnliche Befunde lassen sich auch an der Dorsalseite der Finger erheben, wo ebenfalls konfluierte, stärkere Hornauflagerungen tragende, bis linsengroße, teils rundliche Herde zu bemerken sind. Beim ersten Blick könnten die derben, dicken, an den Ellbogen grau bis grünlich-weißen, an den Knien grauweißen Hornauflagerungen an Psoriasis erinnern. Bei genauerer Betrachtung läßt jedoch der granulierte Oberflächencharakter auf die follikuläre Entstehung schließen. Auch fehlt nach Entfernung der Schuppen die für Psoriasis so charakteristische siebartige Blutung. Die Hornauflagerungen sind von zahlreichen, aber nicht tiefen, feinen Furchen durchzogen. Besonders deutlich ist diese feine Furchung an den Ellbogen; hier sind die Auflagerungen in einer Länge von 8—10 cm vorhanden, an der rechten Kniescheibe von 8 cm, an der linken wesentlich geringer ausgeprägt.

An der Dorsalseite der Hände und Finger bestehen neben den bereits beschriebenen konfluierten Herden auch ziemlich viele größere einzelne Knötchen mit starker Hornauflagerung, einzelne davon und zwar über den Mittelphalangen zeigen eine ganz leichte graue Verfärbung. Auch an den Nagelrändern sehen wir

eine ſtärkere Hyperkeratoſe, dagegen keine ſubunguale Hyperkeratoſen. Die Nägel ſißen feſt. Stärkere Nagelveränderungen laſſen ſich an den Fingernägeln nicht nachweiſen.

Beide Handflächen zeigen ausgeprägte Hyperkeratoſeerſcheinungen; die Flächen ſind derb, rauh, tragen mäßig dicke Hornſchuppen von hellgelblicher Farbe, durch welche ein leicht gelbrötlicher Farbton durchſchimmert. Die Zeichnung der Hautfurchen iſt an den Handflächen deutlich ausgeprägt, doch finden ſich nirgends bis ins Corium reichende Rhagaden, auch keine Knötchen. An den Füßen iſt ein viel ſtärker ausgeprägter Verhornungsprozeß erkennbar. Während die Fußrücken faſt frei ſind, ſehen wir an der Dorſalſeite der Zehen, beſonders an der linken großen, zweiten und dritten Zehe ſchwarzgefärbte und dadurch comedonenähnliche Knötchen neben normalen aber etwas blaſſen Knötchen und konfluierten Knötchen. Beſonders ſtark ſind die Hyperkeratoſeerſcheinungen an den Fußſohlen: Beide Fußſohlen ſind von plattenartigen, ſehr derben und dicken, hellgelb gefärbten, oberflächlich etwas abſchilfernden und rauhen Hornauflagerungen eingenommen. Der Grundton, der durch dieſe Hornplatten durchſchimmernden Unterfläche iſt ein gelbroter. Die Verhornung der Fußſohlen greift auch etwas über die Fußränder nach oben über, doch iſt die Begrenzung hier, wenn auch eine ſcharfe, ſo doch keine geradlinige, ſondern der Verhornungsprozeß greift in zackiger, am linken inneren Fußrand auch zungenförmig in die normale Umgebung auslaufender Begrenzung auf die Seitenflächen des Fußes über. Eine ziemlich lineare Begrenzung beſteht nur am rechten lateralen Fußrand. Beſonders an den Randzonen der Hornauflagerungen kommt der gelbrote Farbton in einem ſchmalen Bande deutlich zum Vorſchein; am rechten lateralen Fußrand beſteht eine ſchmale, weinrote Randzone. An der Beugeſeite der Zehen ſind die krankhaften Hautveränderungen viel geringer ausgeprägt. Dagegen ſind die Nagelveränderungen bemerkenswert. An allen Nägeln läßt ſich eine vom Nagelwall ausgehende Hornauflagerung feſtſtellen, die im Verein mit der ebenfalls überall beſtehenden ſubungualen Hyperkeratoſe zu einer Lockerung ſämtlicher Nägel geführt hat. Am linken Fuß ſind die Nägel der Zehen 1, 4, 5 ſtark verdickt und onychogryphotiſch verändert, 1 und 5 weiſen eine leichte Querriefe-

lung, 4 bis zur Hälfte eine leichte Quer- dann Längsriefelung auf. Rechts sind ebenfalls 1, 4 und 5 verdickt und onychogryphotisch verändert, auch die Riefelungsverhältnisse sind genau wie links. Rechts wie links befindet sich die 4. Zehe in Klauenstellung.

In der Genito-Analgegend und an den obersten Anteilen der Innenseite beider Oberschenkel ist die Haut flächenhaft, an den Grenzen fleckförmig, insgesamt in einem etwa doppelt handflächengroßen Bezirk intensiv himbeerrot verfärbt, zeigt keine Knötchen, ist weich und weist eine deutliche Hautfelderung auf, Auch die großen und kleinen Schamlippen sowie die Vaginalschleimhaut sind stark gerötet.

Diagnose: Pityriasis rubra pilaris (Lichen ruber acuminatus?).

Behandlung und Verlauf: Die Kranke bekommt täglich eine Tablette Spirocid (0,25) und ein Präcutanbad.

9. 1. 36: Die Kranke verspürt von den Präcutanbädern eine wohltuende Wirkung. Das sie ursprünglich belästigende Brennen besonders an den Handflächen und Fußsohlen ist vollkommen geschwunden.

10. 1. 36: An der linken Handfläche hat sich eine bis ins Corium reichende tiefe Rhagade gebildet, auch an der Volarseite des rechten Mittelfingers. Beide werden mit angeschmolzener Argentum nitricum-Perle verätzt. Das von der Kranken geäußerte Hitzegefühl in der Scheide ist unter Borspülungen deutlich besser geworden.

13. 1. 36: Die Kranke bekommt salzlose Kost, die Hände werden mit Mohnöl behandelt. Täglich vaginale Borspülungen.

16. 1. 36: Intertrigo am After wird mit Zinköl behandelt. Die Fußsohlen werden mit 20 %iger Salicylsalbe eingerieben. An den Beugeseiten der 3., 4 und 5. Zehe hat sich je eine tiefe Rhagade gebildet. Auch an beiden Fersen sind tiefe, blutende Rhagaden entstanden.

17. 1. 36: Die Kranke hat bis heute 2,75 g Spirocid erhalten. Man hat den Eindruck, daß die Haut der Unterarme etwas weicher geworden ist. Die Hände sind nicht mehr so hart und gespannt. Die Kranke fühlt sich auch wohler und hat nicht mehr so starkes Brennen an Händen und Füßen.

18. 1. 36: Heute ſtärkeres Stechen am Geſäß und an beiden Unterarmen. Auf Präcutanbad wieder verſchwunden.

21. 1. 36: Unter 20 %iger Salicylſalbe haben ſich die ſtarken Verhornungen an Ellenbogen, Knieen, Händen und Fußſohlen beträchtlich vermindert. Das Spannungsgefühl hat nachgelaſſen.

22. 1. 36: Die Kranke hat bis heute 4,0 g Spirocid eingenommen.

23. 1. 36: Die dicken Hornauflagerungen an den Fußſohlen, Handtellern, Ellenbogen und Knieen löſten ſich gut ab, es erſcheint darunter eine friſche, zarte Haut. Die Kranke fühlt ſich körperlich gut und hat an Gewicht zugenommen.

4. 2. 36: Man ſieht deutlich, daß die Knötchen am ganzen Körper weicher und niedriger werden und den Hornkegel verlieren. Leichter grippöſer Infekt: Kopfſchmerzen in beiden Supraorbitalgegenden und leichte Rhinitis anterior. Starkes Naſenbluten beim Schneuzen. Behandlung mit Suprarenineinpinſelungen (1:50,0), Kopflichtbädern und Arcanol.

11. 2. 36: Die Knötchen zeigen an vielen Stellen, beſonders an der rechten Ellenbeuge, aber auch an der Rückſeite beider Oberſchenkel, deutliche Neigung zu Konfluenz, hier zu breiten Flächen, dort in ſtrichförmiger Anordnung. An den Unterſchenkeln ſind mehrere bis pfennigſtückgroße Herde entſtanden, die eine ſtärkere Schuppung aufweiſen. Die Hornauflagerungen an den Händen und Fußſohlen werden weicher und dünner, dagegen zeigt ſich an den Ohrmuſcheln kein Rückgang der hyperkeratotiſchen Auflagerungen. An den Rückſeiten beider Oberſchenkel iſt es zu einer flächenhaften Rötung gekommen, die der Kranken leichte brennende Schmerzen verurſacht. Es wird hier Zinköl angewandt. In dieſem geröteten Bezirk ſind die einzelnen abplatteten, ganz nahe aneinanderliegenden Knötchen nur mehr ſchwer als ſolche zu erkennen. Die Naſenſchleimhaut zeigt Erſcheinungen eines hämorrhagiſchen Katarrhs. Pinſelungen mit Adrenalinlöſung. Die Kopfſchmerzen haben nachgelaſſen.

14. 2. 36: Bisher 10,0 g Spirocid. Seit geſtern 2 mal täglich 1/2 Tablette. Die Kranke gibt an, daß ſie öfters Wallungen zum Kopf hat. RR 140/95. Harn: Urobilinogen negativ. Leichte Konjunctivitis (Targeſintropfen). Am Abdomen haben die Knötchen ſeit der Aufnahme ſicher an Zahl abgenommen.

18. 2. 36: Immer noch leichte Konjunktivitis (weiter Targesintropfen). Hände und Fußsohlen werden immer weicher, es bilden sich aber ab und zu Rhagaden, die mit Argentum-Perle verätzt werden. Behandlung am übrigen Körper mit Zinköl, Lassarpaste und Salicyl-Eucerin.

27. 2. 36: Es ist zu einem Konfluieren zu roten, wenig schuppenden Flächen gekommen; auch haben sich kleinere, etwas stärker schuppende Herde von leicht psoriasiformen Charakter gebildet. Diese ähneln den wenigen Herden, die schon bei der Aufnahme an der Brust bestanden. Stellenweise ist das Zurückgehen der Knötchen unverkennbar.

17. 3. 36: Die Kranke hat insgesamt 24,5 g Spirocid erhalten. Damit wird die Arsenverabreichung abgebrochen. Nach probeweiser Anwendung an den Beinen wird nunmehr der ganze Körper mit einer 10%igen Magnesia usta-Salbe behandelt.

19. 3. 36: In der rechten Weiche und auch sonst mancherorts am Körper läßt sich eine streifenartige Anordnung konfluierter Knötchen erkennen.

23. 3. 36: Die einzelnen Knötchen sind sämtlich abgeplattet und tragen keinen Hornkegel mehr. Am Bauch besteht deutlich eine Rückbildung der Knötchen, sonst überall am Körper eine ausgesprochene Neigung zu Konfluenz. Im Gesicht treten seit einigen Tagen an den schon bei der Aufnahme stärker befallenen Stellen, also an Stirn, Augenbrauengegend, Wange, Oberlippe und Kinn rote, leicht erhabene, unwesentlich schuppende, etwas rauh sich anfühlende Flecke auf. Diese sind wohl als Konfluenzerscheinung aufzufassen. Vielleicht wurden sie durch die Sonne, der sich die Kranke in letzter Zeit viel aussetzte, ausgelöst. Auch an den Oberlippen trat eine bei der Aufnahme noch nicht vorhandene Schuppung auf.

29. 3. 36: Die Kranke fühlte sich bisher vollkommen wohl. Gestern und heute traten mehrere Schwindelanfälle auf, die sich nach Klimakton schlagartig besserten. Die Vaginalspülungen mit Bor konnten abgesetzt werden, da sich das Hitzegefühl in der Scheide vollkommen verloren hat.

4. 4. 36: Die Kranke wird auf eigenen Wunsch entlassen.

9. 6. 36 (siehe Abb. 3): Wiedervorstellung: Die Hornauflagerungen an den Händen sind völlig verschwunden. Beide Hand-

flächen zeigen eine vollkommen weiche, normale Haut. Im Gesicht finden sich noch fleckförmige, scharf begrenzte, gerötete, leicht schuppende Stellen, besonders in der Gegend der Augenbrauen. Am Körper ist ebenfalls ein weitgehender Rückgang der Erscheinungen wahrnehmbar. An der Brust sind noch ziemlich viele münzengroße Herde. Behandlung mit 2 %iger Salicyl-Eucerinsalbe.

10. 7. 36 (siehe Abb. 4): Es ist eine ganz wesentliche Besserung festzustellen. Die Hauterscheinungen sind weiterhin stark zurückgegangen. Die Hände sind völlig frei. Nirgends sind mehr Knötchen wahrzunehmen. Im Gesicht sind noch vereinzelte, leicht schuppende, gerötete, scharf umschriebene, fleckförmige Stellen, besonders an der Wange und vereinzelt an der Stirn. Das Mundgebiet ist frei. In der Brust- und Glutäalgegend finden sich einzelne schmutzig-braunrote, bis fingernagelgroße Flecke mit geringer Schuppenbildung. An den Streckseiten der Vorderarme sind noch geringfügige verstreute Schuppenbildungen vorhanden. Behandlung weiterhin mit 2 %iger Salicyl-Eucerinsalbe.

Was **Behandlungserfolg und Prognose** betrifft, so können wir sagen, daß unter der Bäder- und Salbenbehandlung und der innerlichen Spirocidverabreichung die kranke Haut zarter und weicher wurde, die Hornmassenauflagerungen allmählich verschwunden sind, die Knötchen flacher wurden und ihren Hornkegel verloren haben, bis sie sich zum Teil vollkommen zurückgebildet, zum größeren Teil eine Neigung zu Konfluenz gezeigt haben, die mancherorts zur Ausbildung geröteter, psoriasiformer Flächen geführt hat. Es ist zu erwarten, daß die jetzt noch bestehenden Erscheinungen vorübergehender Natur sind, so daß mit einer völligen Heilung zu rechnen ist. Das Allgemeinbefinden war andauernd ein gutes. Die anfänglichen Kopfschmerzen und die Appettitlosigkeit haben sich vollständig verloren. Die Kranke konnte die ganze Zeit außer Bett bleiben. Die Temperatur hielt sich immer in normalen Grenzen.

Das **klinische Bild,** das unsere Kranke bot, ist charakterisiert durch folgende Momente:

1. Schleichender Beginn.
2. Generalisierte, dichte Aussaat akuminierter, follikulär angeordneter, hornkegeltragender, roter Knötchen, an den mit Lanugohaar bedeckten Körperstellen.

3. Diffuſe Hyperkeratoſe der Handteller und Fußſohlen.
4. Charakteriſtiſche Nagelveränderung.
5. Psoriasiforme Plaques an den Ellenbogen und Knieen und auch an den anderen beſchriebenen Körperſtellen.
6. Pityriaſiſcher Zuſtand der Kopfhaut.
7. Veränderungen auf dem Rücken der Hände und der Fingerphalangen.
8. Nichtbeteiligung der Schleimhäute.
9. Gutes Allgemeinbefinden.
10. Gutartiger Verlauf.

Dieſe unſeren Fall kennzeichnenden Merkmale ſind die klaſſiſchen Symptome der Pityriasis rubra pilaris.

Zu **differenzialdiagnoſtiſchen** Erwägungen gibt in erſter Linie der Lichen ruber acuminatus Anlaß. Doch das glänzende Allgemeinbefinden und die gute Körperverfaſſung unſerer Kranken ſprechen wohl am ſtärkſten gegen die Diagnoſe Lichen ruber acuminatus. Trotz der allgemeinen Ausbreitung der Erkrankung war der bisherige Verlauf ein abſolut gutartiger und wird es aller Wahrſcheinlichkeit nach auch bleiben. Lichen ruber acuminatus dagegen geht ſtets mit einer ſchweren Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens einher. Die von Hebra beobachteten Fälle verfielen alle einem Marasmus und endeten ſchließlich letal. Ferner beginnt der Lichen ruber acuminatus immer in akuter Weiſe. Zuerſt beherrſchen mehr vorübergehende, dann mehr ſtabile Erytheme das Krankheitsbild. Beides vermißten wir in unſerem Fall. Die Veränderungen, die unſere Kranke auf den Rücken der Hände und der Fingerphalangen aufweiſt, wird von den Autoren die für eine Trennung der beiden Krankheitsbilder eintreten, als überaus charakteriſtiſch für Pityriasis rubra pilaris beſchrieben.

Als indirekten Beweis läßt ſich das Nichtbefallenſein der Schleimhäute anführen. Während wir beim Lichen ruber acuminatus ſehr häufig die Schleimhäute beteiligt finden, wird bei der Pityriasis rubra pilaris, wie es auch bei unſerer Kranken der Fall iſt, die Schleimhaut niemals ergriffen. Dieſen Umſtand führt auch Ullmann als Hauptunterſcheidungsmerkmal an.

Einer ſicheren Diagnoſe ſtellen ſich jedoch folgende Schwierigkeiten in den Weg:

1. Der hiſtologiſche Befund.
2. Die gute Beeinflußbarkeit des Leidens durch Arſen (Spirocid).

Der **hiſtologiſche Befund** iſt in unſerem Falle folgender: Die Epidermis erſcheint im ganzen verbreitert und zwar zum größten Teil durch eine Verdickung der Hornſchicht im Sinne einer Hyperkeratoſe. Vereinzelt ſind noch tingible Kerne nachweisbar (Parakeratoſe). Das Rete Malpighi iſt leicht hypertrophiſch. Die Retezapfen ſind etwas verbreitert und verlängert, am ſtärkſten iſt die Verhornung an den Knötchen. In dem erweiterten Follikeltrichter befindet ſich eine Hornkugel, die aus konzentriſch geſchichteten Lamellen beſteht. In der oberen Cutis finden ſich rundzellige Infiltrate, die ſich hauptſächlich um die erweiterten Kapillaren gruppieren. Eine Hyperpigmentation war nirgends wahrzunehmen.

Wenn man nun unſeren Befund mit den Beſchreibungen der hiſtologiſchen Bilder der Pityriasis rubra pilaris und des Lichen ruber acuminatus vergleicht, ſo iſt es ſchwer, ihn eindeutig einzureihen. Infiltrationen in der Cutis paſſen wohl eher zu dem Bild des Lichen ruber acuminatus. Allerdings ſind bei dem Lichen ruber acuminatus die Zellanhäufungen maſſiger und dichter als wir es bei unſerem Fall ſahen. Naegeli hebt andererſeits hervor, daß es Fälle von Pityriasis rubra pilaris gibt, bei denen man die Rundzelleninfiltration als beträchtlich anſehen müßte. Außerdem fehlt das für Lichen ruber acuminatus charakteriſtiſche Moment der Lückenbildung zwiſchen Palliſadenſchicht und Papillarkörper.

Die in unſerem Fall beobachtete günſtige Wirkung des Arſens (Spirocid) iſt ein weiteres Moment, das gegen die Diagnoſe Pityriasis rubra pilaris ſpricht, obwohl von einzelnen Autoren günſtige Reſultate der Arſenmedikation auch bei Pityriasis rubra pilaris berichtet wurden. Solchen ſtehen jedoch viel zahlreichere Verſager gegenüber. Die Beſſerung könnte natürlich auch durch eine ſpontane Remiſſion vorgetäuſcht werden, wenn auch die Wahrſcheinlichkeit nicht ſehr groß iſt.

Faſſen wir nun alle Geſichtspunkte zuſammen, ſo ſprechen das gute Allgemeinbefinden, der gutartige Verlauf, die typiſchen Hautveränderungen auf den Fingerphalangen, die charakteriſtiſchen Nagelveränderungen, das Fehlen der initialen Erytheme und einer ſtärkeren Pigmentbildung nach der Abheilung, die Nichtbeteiligung der Schleimhäute für die Diagnoſe: „Pityriasis rubra pilaris", während das mikroſkopiſche Bild und die günſtige therapeutiſche Wirkung des Arſens mehr für die Diagnoſe: „Lichen ruber acuminatus" ſprechen würden.

So dürfte in vorliegendem Falle eine Übergangsform der Pityriasis rubra pilaris zum Lichen ruber acuminatus gegeben ſein, wobei jedoch die Annahme einer Pityriasis rubra pilaris in den Vordergrund tritt.

Die **Ätiologie** der Pityriasis rubra pilaris iſt immer noch in tiefes Dunkel gehüllt. Von den verſchiedenſten dafür aufgeſtellten Theorien haben die tuberkulöſe und die endokrine Theorie die meiſten Anhänger gefunden. Von manchen Autoren wird ein infektiöſer Urſprung angenommen.

Milian behauptete 1906, daß die Pityriasis rubra pilaris tuberkulöſer Natur ſei und zwar ſtützte er ſeine Behauptung darauf, daß 1. bei dieſen Kranken ſehr häufig Tuberkuloſe vorkomme, 2. die Tuberkulinreaktion gewöhnlich poſitiv ausfalle. Er betont auch, daß es weniger auf die virulente Form, als auf die in der Familienannamneſe zu erhebende Konſtitution ankäme. Auch in der neueren Literatur finden ſich Hinweiſe auf einen möglichen Zuſammenhang mit Tuberkuloſe: Die Kranken, über die Sechi ſowie Touraine berichten, ſtammen aus tuberkulöſen Familien, Sechi ſowie Nicolas ſahen poſitive Tuberkulinreaktionen bei ihren Kranken. Auch Nardi glaubt, daß daß die Pityriasis rubra pilaris tuberkulöſen Urſprungs ſei und wenigſtens vorläufig zu den Tuberkuliden gerechnet werden müſſe.

Auch in unſerem Falle wurde deshalb auf Tuberkuloſe gefahndet. Der Röntgen- und phyſikaliſche Unterſuchungsbefund ließ keinen Anhaltspunkt für eine beſtehende Tuberkuloſe finden. Die poſitive Tuberkulinreaktion und das gehäufte Vorkommen

der Tuberkuloſe in der Familienannamneſe (beide Eltern an Lungentuberkuloſe, 1 Bruder an Kehlkopftuberkuloſe und 1 Kind an Lungentuberkuloſe geſtorben) laſſen allerdings eine Tuberkuloſe mit Sicherheit nicht ausſchließen.

Bei der großen Verbreitung der Tuberkuloſe, die nach den Sektionsbefunden faſt bis zu 90% vorhanden iſt, und andererſeits der großen Seltenheit der Pityriasis rubra pilaris, liegt es doch wohl näher, ein zufälliges Zuſammentreffen von Tuberkuloſe und Pityriasis rubra pilaris anzunehmen. Die tuberkulöſe Ätiologie iſt auch vielfach abgelehnt worden (Naegeli, Pautrier, Ramazzotti, Jeanselme, Burnier u.a.).

Andere Autoren führen die Pityriasis rubra pilaris auf endokrine Störungen zurück. Schilling weiſt auf Beziehungen zu Fettſtoffwechſelſtörungen hin. Er führt 6 Fälle von Pityriasis rubra pilaris an, wobei es ſich bei 2 Fällen um Mutter und neugeborenes Kind handelt. Bei 2 im Jahre 1932 vorgenommenen Stoffwechſelunterſuchungen ergaben ſich keinerlei Veränderungen im Kohlehydratſtoffwechſel, Purinſtoffwechſel ſowie im Säure-Baſenhaushalt. Dagegen zeigten ſich Störungen im Fettſtoffwechſel. Der Choleſteringehalt war deutlich vermindert, der Kochſalzſtoffwechſel zeigte eine Erhöhung des NaCl-Gehaltes im Blute. Ob dieſe Veränderungen als auslöſendes Moment zu werten, oder erſt durch die Hauterkrankung verurſacht ſind, erſcheint fraglich.

Ramazzotti führt die Pityriasis rubra pilaris auf einen veränderten Verhornungsprozeß als Folge funktioneller Störungen der endokrinen Drüſen und des Nervenſyſtems zurück.

Mehrfach erörtert wurde auch die Frage eines familiären Vorkommens der Pityriasis rubra pilaris.

Für die Frage der Ätiologie iſt auch der Zeitpunkt des Auftretens der Krankheitserſcheinungen von Intereſſe. In den meiſten Fällen beginnt die Krankheit im Kindesalter. Deshalb nehmen manche Autoren an, daß es ſich um eine Erkrankung des wachſenden Körpers handle, die vielleicht durch endokrine Störungen bedingt ſei. Es gibt aber auch Fälle, bei denen ſich die erſten Symptome, wie auch bei unſerer Kranken, erſt im ſpäteren Lebensalter einſtellen.

Bei unſerem Fall konnten wir in ätiologiſcher Hinſicht keine Anhaltspunkte in einer beſtimmten Richtung finden.

Für die **Therapie** der Pityriasis rubra pilaris kommen zur äußeren ſymptomatiſchen Behandlung keratolytiſche Mittel in Betracht, wie Bäder, Salicylſalben uſw., wie ſie auch in unſerem Falle zur Verwendung kamen.

Aus der Zurhelle'ſchen Klinik in Groningen wurde ein Fall beſchrieben, bei dem die Hauterſcheinungen, nachdem zahlreiche andere Behandlungsverſuche verſagt hatten, durch innerliche Gaben von Magnesia usta per os 2—3 mal täglich 0,3 g ſowie lokal durch eine 10—20%ige Salbe mit Mag. usta auffallend ſtark gebeſſert wurden.

Von allgemein wirkenden Mitteln empfiehlt Juliusberg das Arſen, das von einigen Autoren völlig abgelehnt wird. Andere Dermatologen dagegen raten auf jeden Fall das Arſen als manchmal wirkſam zu verſuchen. Der gute therapeutiſche Erfolg bei unſerer Kranken ſpricht für die Arſenmedikation. Eine bedeutſame Rolle ſcheint auch das Chinin zu ſpielen, das Lebedeff als abſolut zuverläſſiges Heilmittel bei Pityriasis rubra pilaris empfiehlt. Lebedeff hält die Krankheit auf Grund ſeiner Beobachtungen für „eine leicht zu behandelnde Dermatoſe." Die Technik der von ihm angewandten Chininſalzinfuſion iſt genau dieſelbe wie bei der Salvarſaninfuſion. Lebedeff hielt ſich an die Vorſchrift von Lesczinsni und gebrauchte eine 1/2%ige Löſung von Chinin in einer 0,85%igen Löſung von NaCl (Chin. muriat. 1,0 Natr. chlorat. 1,7, Aq. deſt. ad 250,0). Im Anfang infundierte er kleine Doſen von Chinin (von 0,3 g an) und ſteigerte allmählich die Doſis bis auf 1,0 pro doſi in 250 ccm Flüſſigkeit. Treten keine unangenehmen Nebenerſcheinungen auf, ſo können bis zu 1,5 g Chinin in 350 ccm Flüſſigkeit infundiert werden. Die Kur beſteht aus 20—30 intravenöſen Infuſionen.

Andere Autoren ſahen günſtige Erfolge bei endokriner Behandlung. So berichtet Caſtello über 4 erfolgreich mit Schilddrüſenextrakt behandelte Fälle von Pityriasis rubra pilaris. Bechet erzielte mit Hypophyſenextrakt günſtige Ergebniſſe. Über gleichgute Erfolge berichten andere Forſcher nach Verabreichung von Parathyreoidin. Jedenfalls iſt der Verſuch einer Behandlung mit inneren Drüſenpräparaten berechtigt.

Arndt versuchte Höhensonnenbestrahlungen und konnte damit die Krankheit günstig beeinflussen. Von Tuberkulin sahen Milian und eine Reihe anderer Autoren auffallend gute Erfolge.

Abschließend sei das Ergebnis der vorliegenden Arbeit in folgenden Sätzen zusammengefaßt:

1. Die Pityriasis rubra pilaris und der Lichen ruber acuminatus sind zwei selbständige Hautkrankheiten.
2. Es kommen Übergänge von der Pityriasis rubra pilaris zum Lichen ruber acuminatus vor, worauf das histologische Bild und das therapeutische Verhalten des vorliegenden Falles hinweisen.

Man kann wohl Naegeli Recht geben, wenn er sagt: „Würden die beiden Dermatosen nicht in einzelnen Fällen so weitgehende klinisch-morphologische Übereinstimmung zeigen, so hätten sie wohl kaum so berühmte Debatten von beinahe epischem Klang in den vergangenen Jahrzehnten heraufbeschworen."

Am Ende meiner Arbeit angelangt, ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Hauck für die liebenswürdige Überlassung dieses interessanten Falles meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Danken möchte ich auch Herrn Dr. Bauer, der mir in freundlicher Weise seine Krankengeschichte zur Verfügung stellte.

Schrifttum.

Aßmann: Zur Kaſuiſtik der Pityriasis rubra pilaris. Inaug.-Diſſ. Würzburg.1902.

Bechet: Pityriasis rubra pilaris. Arch. of Dermat. 18. Ref. Zbl. f. H. u. G. 29, 442.

Beintema u. Janſen: Pityriasis rubra pilaris unter dem Bild einer figurierten Erythrodermie. Dermat. Zeitſchr. Bd. 67, (1933).

Besnier: Observations pour servir a l'histoire clinique du pityriasis rubra pilaire. Annal. d. Dermat. 1889, 2, 10. Nr. 4, 253, Nr. 5, 398, Nr. 6, 485.

Castello: Bol. Soc. cub. Dermat. 2. Ref. Zbl. f. H. u. G. 36, 442.

Delbanco u. Unna: Zur Klinik und Histologie der Pityriasis rubra pilaris Devergie, Arch. f. Derm. u. S. Original-Band 135, 133—145.

Devergie: Traité pratique des maladies de la peau. Paris 1854, S. 363, 454.

Diskussion über Pityriasis rubra pilaris auf dem 1. intern. Dermat. Kongreß zu Paris 1889. (Arch. f. D. u. S. 1890).

Gans: Hiſtologie der Hautkrankheiten. 1925.

Gottron: Berliner Dermat. Geſellſch: Pityriasis rubra pilaris. Dermat. Ztſchr. Bd. 64, 65.

Hebra, F. von: Akute Exantheme und Hautkrankheiten. III. Bd. aus Handb. d. ſpeziellen Pathолog. u. Therap. v. R. Virchow, Erlangen 1860, S. 315, § 333.

Hebra, H. von: Pityriasis rubra pilaris (Devergie) Arch. f. D. u. S. 25, 536 (1893).

Juliusberg: in Handb. d. Haut- u. Geſchlechtskrankh. von Jadassohn (1931), Bd. VII, 2.

Kapoſi: a) Über die Frage des Lichen. Vortrag, gehalt. auf d. 1. internat. Kongreß zu Paris 1889. Arch. f. D. u. S. 21, 743 (1889).
b) Einleitung zur Lichendebatte und Diskuſſion. Internat. Kongreß d. Dermatol. Paris 1890.
c) Lichen ruber acuminatus. Arch. f. D. u. S. 25, 870 (1893).
d) Lichen ruber acuminatus. Ebenda 27, 309 (1894).
e) Noch einmal Lichen ruber acuminatus und Lichen ruber planus. Arch. f. D. u. S. 31, 1, (1895).

Kyrle: Vorleſungen über Hiſto-Biologie der menſchl. Haut und ihre Erkrankungen. I. Bd. Verlag J. Springer 1925.

Lebedeff: Über intravenöſe Infuſion von Chinin bei einigen Hautkrankheiten. (Dermat. Kl. Prof. Paroloff. Militär. med. Akad. St. Petersburg). Ref. Zbl. f. H. u. G. 7, 256.

Loos, H. O.: Pityriasis rubra pilaris und Lichen ruber acuminatus (Sammelreferat) Dermat. Ztſchr. 67, 94/95 (1933).

Milian u. Katchoura: Pityriasis ruber pilaire gueri par la crisalbine. Ref. Dermat. Wſchr. 98, 573 (1934).
Naegeli: In Arzt-Zieler: Die Haut- u. Geſchl. Krankh., Bd. II, 1935.
Nardi: Contributo allo studio della etiologia della pityriasis rubra pilaris di Devergie. Giorn. ital. Dermat. 74, Ref. Zbl. f. H. u. G. 47, 576.
Neiſſer: a) Über den gegenwärtigen Stand der Lichenfrage. Ref. erſtattet in der Dermat. Sektion d. 11. internat. Kong. zu Rom, Arch. f. D. u. S. 28 (1894).
b) Lichen ruber acuminatus oder Pityriasis rubra pilaris? Arch. f. D. u. S. 123, 130 (1916).
Riecke: Lehrb. d. Haut- u. Geſchl.-Krankh. 1931, Verlagv. Guſt. Fiſcher, Jena.
Schilling: Über Pityriasis rubra pilaris. Dermat. Ztſchr. 68, 190—197 (1934).
Sechi: Contributo alle conoscenza della pityriasis rubra pilaris de Devergie. Arch. ital. di Derm. (Ref. Dermat. Wſchr. 98 (1934).
Ullmann: a) Pityriasis rubra pilaris u. Lichen ruber acuminatus. Sind es indentiſche Erkrankungen? Arch. f. D. u. S. 153, 232 (1997).
b) Pityriasis rubra pilaris oder Lichen ruber acuminatus? Copia ex secunda volumine deliberationum IX Congreſſus internation. dermatologorum.
Unna: Pityriasis rubra pilaris oder Lichen ruber acuminatus? (Feſtſitzung d. Nordd. Derm. u. d. Dermat. Geſ. Hbg.-Altona, Sitzg. v. 18. 9. 20 Dermat. Wſchr. 72, 16, S. 327.
Weſter-Ebbinghaus: Beitrag zur Klinik und Hiſtologie des Lichen ruber acuminatus bzw. Pityriasis rubra pilaris. Dermat. Wſchr. 82, (1926).

Lebenslauf.

Am 3. Juni 1913 wurde ich als Sohn des Prokuriſten Hans Röſch und ſeiner Ehefrau Helene, geb. Braun zu Ulm a. D. geboren. Nach 2½jährigem Beſuch der Elementarſchule in Ulm trat ich in das Realgymnaſium Ulm ein und brachte dort die beiden erſten Klaſſen zu. Während meiner übrigen Schulzeit beſuchte ich das Realgymnaſium Heidenheim/Brenz und beſtand daſelbſt im März 1931 die Reifeprüfung. Ich bezog darnach zum Studium der Medizin 4 Semeſter lang die Univerſität Erlangen. Im 5. Semeſter ſtudierte ich in Heidelberg, wo ich am Ende des Semeſters das Phyſikum machte. Meine kliniſchen Semeſter verbrachte ich in München, Kiel, Freiburg und Erlangen. Im November 1936 legte ich in Erlangen das mediziniſche Staatsexamen ab.